Aus der Univerſitäts-Hautklinik zu Bonn.
Direktor: Prof. Dr. E. Hoffmann.

Naevus anaemicus
und
Morbus Recklinghausen.

Inaugural-Diſſertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

Hohen Mediziniſchen Fakultät

der

Rheiniſchen Friedrich-Wilhelms-Univerſität zu Bonn.

Vorgelegt am 14. Mai 1929

von

Hermann Schmidt
aus Wiſſen.

Bonn 1929.

Druck: L. Neuendorff, Bonn, Franziskanerſtraße 1a.

Referent: Prof. Dr. E. Hoffmann.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Übersicht.

A.

Naevus anaemicus 3

1. Die Kenntnis des Naevus anaemicus (Vörner 1906) . . 3
2. Theorien über das Wesen des Naevus anaemicus von 1906—1928 4

B.

Das gleichzeitige Vorkommen von Naevus anaemicus und Recklinghausen-Krankheit . . . 10

1. Erstmalige Beschreibung durch Naegeli 1916 10
2. Eigener Fall 12
3. Zusammenfassende Darstellung der Kombinationen beider Anomalien 14

a) Bisher in der Literatur über ihre Häufigkeit gemachte Angaben.

b) Eigene aus der Literatur von 1916—1928 gemachte Aufstellung.

c) Übersichtliche und kritische Darstellung des ganzen gefundenen Materials mit besonderer Berücksichtigung der absoluten Häufigkeit der Kombination, der Form und Größe, der Zahl und der Lokalisation der Naevi anaemici dabei.

C.

Die Frage eines ursächlichen Zusammenhanges beider Krankheiten 29

1. Wesen und Genese des Morbus Recklinghausen als gemeinsame ektoderme Schädigung des Haut- und Nervensystems 30
2. Zusammenstellung der aus der Arbeit gefundenen Gesichtspunkte, die auf einen innigen und causalen Zusammenhang beider Anomalien hinweisen 33

Literaturverzeichnis 40

Von Affektionen der Haut, welche in hellen Flecken bestehen und angeboren sind, kannte man bis zum Jahre 1906 nur die Leukopathia congenita, „Albinismus partialis", die sich ähnlich wie die Vitiligo — die erworbene fleckenhafte Depigmentation — von der gesunden Umgebung abhebt. Ihre Ursache erblickt man in einer Aplasie oder congenitalen Atrophie des Pigmentes dieser Stellen. Erst 1906 gelang es Vörner in Leipzig, von der Leukopathia congenita eine besondere Art angeborener heller Flecken der Haut abzutrennen, die mit der genannten Affektion weder in ihrer Genese noch in ihrem Wesen etwas zu tun hat, die man bis dahin, soweit sie überhaupt nicht übersehen worden war, mit dieser oder mit Vitiligo oder aber, falls der Verdacht auf Lues bestand, mit einem spezifischen Leukoderm verwechselt hatte.

Bei einem Patienten, bei dem dieser Verdacht bestand, fiel Vörner eine Gruppe von kleinen hellen Flecken auf der linken Seite des Halses auf. Die Größe der Flecken schwankte zwischen der einer Linse und eines Pfennigstückes, die Ränder waren zackig, ihre Gestalt im großen Ganzen länglich, wobei die größere Achse horizontal zur Spaltrichtung der Haut stand. Die Affektion, die in ihrer Anordnung den Eindruck eines Bandes machte, brach sowohl hinten wie vorne am Halse genau in der Mittellinie ab. Der Patient gab an, die Flecken seien angeboren; besonders nach starkem Waschen und Abtrocknen habe er sie stets gut beobachten können.

Bei der weiteren eingehenden Untersuchung fiel Vörner folgendes auf: Drückte er mit einer Glasplatte auf die Flekken, so verschwanden sie und waren durch nichts von der normalen, auf diese Weise anämisierten Haut zu unterscheiden, rieb er dagegen den ganzen Hautbezirk mit einem

Lappen, so blieben die Flecken weiß und hoben sich von der hyperämisierten dunkelroten Haut der Umgebung noch stärker ab. Kurze Zeit darnach beobachtete Vörner noch 3 Patienten, bei denen er dieselbe Hautanomalie feststellen konnte, dabei war bei zweien die umgebende Haut einmal durch starke Sonnenbestrahlung, das andere Mal durch Chrysarobinbehandlung dunkel gefärbt. Größe, Form, Umrandung der Flecken, wie auch ihr Verhalten, entsprachen ganz denen des ersten Patienten. Dazu machte er folgenden Versuch: Strich er mit einer Nadel, wie man sie zur Hervorrufung einer Urticaria-factitia-Stelle benützt, über die Haut, so war wohl der Anfang und das Ende des roten Striches auf der normalen Haut zu sehen, das Mittelstück aber, das durch den hellen Fleck verlaufen sollte, fehlte vollständig.

Die mikroskopische Untersuchung eines excidierten linsengroßen hellen Fleckens ergab einen völlig normalen Bau der Haut, nur glaubte Vörner anstelle der normalerweise vorhandenen kleinen Arterien und Venen nur Kapillaren finden zu können. Aus all diesem schloß er, das Wesen dieser Affektion bestehe darin, daß anstelle der normalen Gefäße nur erweiterungsunfähige Kapillaren vorhanden seien. Da er diese Hautveränderung als ein Gegenstück zu den flachen Naevi vasculosi ansah, nannte Vörner die von ihm erstmalig beschriebene Anomalie „Naevus anaemicus".

Nachdem durch Vörners Angaben die Dermatologen auf diese Affektion aufmerksam gemacht waren, stellte es sich heraus, daß sie keineswegs zu den größten Seltenheiten gehört, daß sie bis dahin nur übersehen oder mit anderen Affektionen verwechselt worden war. So begegnen wir denn auch von da an in der Literatur einer großen Zahl von Abhandlungen und Theorien, die sich mit dieser merkwürdigen Erkrankung beschäftigen und ihr Wesen aufzuklären suchen.

Drei Jahre nach Vörners Veröffentlichung konnte Fischer aus der Klinik Buschke 5 Fälle beschreiben, die die von

Vörner für Naevus anaemicus als charakteristisch angegebenen Merkmale — Verschwinden der Flecken bei Glasdruck, stärkeres Hervortreten bei Hyperämisierung des betreffenden Hautbezirkes — bestätigen. Er unterzog dabei Vörners Anschauungen einer eingehenden Kritik, wobei er eine ganze Reihe klinisch neuer Tatsachen hervorheben konnte; es gelang ihm, in einem Falle bei sehr kräftigem Reiben eine leichte Rötung des Naevusgebietes hervorzurufen, die allerdings nicht so intensiv war und schneller verblaßte, als in der gesunden Haut. Dasselbe erreichte er durch Berühren mit heißem Wasser. Merkwürdiger noch war die Erscheinung, daß nach kräftigem Zusammenpressen tiefer Hautteile eine normale, von der Umgebung durch nichts zu unterscheidende Durchblutung der Flecken und völliges Verschwinden derselben zustande kam.

Diese klinischen Beobachtungen konnte er mit Vörners Ansicht von den „nicht erweiterungsfähigen Kapillaren" nicht in Einklang bringen. Auch die Untersuchung mikroskopischer Schnitte durch Fischer sprach gegen Vörners Deutung des von ihm beschriebenen Krankheitsbildes; im Gefäßsystem fanden sich keine Anomalien, Arterien und Venen waren im gesunden wie im erkrankten Gebiet gleich gut ausgebildet. Fischer erinnerten diese Flecken vielmehr an die auf funktioneller Störung der Gefäßinnervation beruhende Cutis marmorata und Pseudoleukoderma; er nahm deshalb an, daß es sich bei der Entstehung der Naevusflekken um eine dauernde funktionelle Schädigung der Gefäßinnervation handeln müsse, wenn er auch eine auf anatomischer Basis beruhende Veränderung der Nerven der kleinsten Gefäße nicht ausschloß.

Ein Jahr später, 1910, bestätigte Stein aus der Jadassohn'schen Klinik an Hand von 6 Fällen die histologischen und klinischen Befunde Fischers. Dazu konnte er noch zeigen, daß entzündliche Vorgänge im Naevusgebiet normal ablaufen, nur die umgebende Rötung verschwindet schneller als im normalen Gewebe. Vasomotorische Störungen als

Ursache des Naevus anaemicus läßt er völlig dahingestellt sein, dagegen erörtert er eine dritte Erklärungsmöglichkeit, nämlich die, daß an den anämisierten Stellen nur die Zahl der Gefäße vermindert sei, was allerdings nach seiner Meinung durch histologische Untersuchungen kaum oder nur sehr schwer zu beweisen sei. An Möglichkeiten, das Wesen des Naevus anaemicus zu erklären, kommen demnach drei in Frage:

1. Das Fehlen von Arterien, Venen und erweiterungsfähigen Kapillaren.
2. Vasomotorische Störungen.
3. Verminderte Zahl der Blutgefäße.

Während die erste Möglichkeit nur von Vörner in seiner ersten Arbeit und später (1908) von Seeger als Ursache des Naevus anaemicus aufgestellt wird, kommen in späteren Arbeiten hauptsächlich die zweite und dritte Möglichkeit in Frage.

Bruner, der sich nach eingehender Untersuchung den klinischen und histologischen Befunden Fischers und Steins anschloß, vermutet, daß es sich um eine circumskripte Insuffizienz des Hauptgefäßsystems handele, die auf einer Störung der Gefäßinnervation beruhe. Auffallend war bei seiner Untersuchung, bei der er die eine Hälfte eines Naevus mit Röntgenstrahlen, die andere mit Quarzlicht behandelte, daß der röntgenbestrahlte Teil unbeeinflußt blieb, während der mit Quarzlicht bestrahlte sich allmählich ebenso rötete wie die umgebende Haut, daß nach längerer Bestrahlung auf dem gesunden wie auf dem anämischen Bezirk eine Dermatitis auftrat.

Vörner selbst unterzog im Jahre 1916 seine eigene und die bis dahin veröffentlichten Publikationen einer eingehenden Kritik. Seine Annahme, das Wesen des Naevus anaemicus bestehe in dem Fehlen von Arterien und Venen, ließ er dabei fallen. Die Angaben Fischers und Steins fand er bestätigt, daß durch die verschiedensten Reize auch in den Naevi eine Rötung hervorgerufen werden kann. Als

letzte und Grundursache läßt er dabei allerdings für die Rötung nur Stauung und Entzündung gelten, während er eine einfache reaktive Hyperämisierung verneint. Auf Grund seiner neueren Untersuchungen glaubt er annehmen zu können, daß der Naevus anaemicus eine umschriebene Partie der Haut darstelle, an der nur die Vasokonstriktoren ihren Einfluß ausüben, während die Dilatatoren völlig ausgeschaltet sind: denn er konnte feststellen, daß alle Reize, die die Gefäßmuskulatur selbst treffen, das Gefäß zur Erweiterung und stärkeren Blutfüllung brachten, nicht aber Reize, welche durch Vermittlung des Nervensystems die Gefäße treffen (psychische, sensible usw.) und in der normalen Haut zur Gefäßdilatation führen. Den Sitz dieser Innervationsstörung glaubt Vörner daher nicht in dem zentralen Teil des Neuron, sondern in den Gefäßen selbst suchen zu müssen. Von Wichtigkeit ist auch die Beobachtung Vörners von dem häufigen Zusammentreffen von Naevi anaemici mit Teleangiektasien, daß dagegen ein gleichzeitiges Vorkommen mit vom Epithel abstammenden Naevi sehr selten sei. Das veranlaßt ihn anzunehmen, daß der Zeitpunkt für die grundlegende Schädigung, die den Naevus anaemicus hervorruft, unmittelbar der Bildung der Hautgefäße folge, während sie der Epitheldifferenzierung erheblich vorausgehen müsse.

Vermutete schon Vörner in seiner zweiten Arbeit ein verwandtschaftliches Verhältnis zwischen teleangiektatischen und anämischen Naevi, so war es 1921 Buschke, der in einer Abhandlung „Über den nervösen Ursprung der teleangiektatischen und anämischen Naevi“ diesen Gedanken genau ausarbeitete. Ihm war es besonders aufgefallen, daß sehr große anämische gern mit großen teleangiektatischen Naevi vergesellschaftet waren. Er schloß daraus, daß dies kein reiner Zufall sein könne, daß man vielmehr eine gemeinsame prinzipielle Ursache für die beiden diametral verschiedenen Naevi annehmen müsse, d. h. daß auch das Wesen der teleangiektatischen Naevi in einer Mißbildung der Gefäßinnervation, und zwar der Vasokonstriktoren

bestehe. In diesem Falle seien die auf im foetalen Leben entstehenden Gefäßmißbildungen beruhenden Naevi wahrscheinlich nur die Folge eines primären Nervennaevus, sie selbst also nur sekundäre Naevi.

Im selben Jahre griff Saphier im Gegensatz zu diesen Gefäßnervenschädigungstheorien die alte Anschauung Vörners von den nicht erweiterungsfähigen Kapillaren wieder auf und glaubte auf Grund seiner dermatoskopischen Untersuchungen feststellen zu können, daß der Naevus anaemicus eine reine Gefäßmißbildung sei, daß statt normaler Gefäße sogenannte Kapillargefäße vorhanden seien, daß aber auch die von Stein vermutete dritte Entstehungsmöglichkeit, absolut verminderte Zahl der Gefäße, mit Recht anzunehmen sei. Zusammengefaßt könne man sagen, im Naevusgebiet sei die Gesamtkapazität der Gefäßrohre im Verhältnis zur Norm vermindert. Bei seinen histologischen Untersuchungen fand Saphier als einziger von allen Autoren beim Naevus anaemicus einen vom normalen Bau abweichenden Befund, eine hochgradige Parakeratose und einen großen Reichtum an Mastzellen, wie er bei Gefäßnaevi häufiger angetroffen wird. Bruhns, wie auch andere Autoren, konnte auf Grund seiner eigenen dermatoskopischen Untersuchungen die Angaben Saphiers nicht bestätigen, während auch die allerneuesten Untersuchungen aus der Klinik Buschke von Piorkowski (1927) sehr für die Gefäßnervenschädigungstheorie im Sinne Fischers sprechen. Piorkowski zeigte, daß die Gefäßinnervation im Naevus anaemicus analog der in einem adrenalisierten Hautbezirk sich verhält.

Zusammenfassend beschreibt Gans 1928 in seiner „Histologie der Hautkrankheiten" den Naevus anaemicus folgendermaßen: „Naevi anaemici sind durch auffallend geringen Blutgehalt der Haut blaß bis weiß erscheinende, vereinzelt oder zu mehreren auftretende, unregelmäßig begrenzte, verschieden große, angeborene Flecke mit für gewöhnlich unveränderter Hautoberfläche. Die Flecke erreichen meist

nur Linsen- bis Markstückgröße, werden aber auch als Riesennaevi über große Körperabschnitte verteilt gefunden (Meirowski), und zwar vielfach vergesellschaftet mit Teleangiektasien oder Naevi teleangiektodes. Die histologische Untersuchung fördert nichts zu Tage, was als von der Norm abweichend bezeichnet werden könnte". Der Lieblingssitz dieser Affektion ist der Rumpf, und zwar Schulterhöhe, Brustbein-, Mamilla- und Kreuzbeingegend, aber auch im Gesicht und an den Extremitäten ist ihr Vorkommen beschrieben.

Differentialdiagnostisch kommen in Frage: Albinismus partialis, spezifisches und unspezifisches Leukoderm, letzteres nach Parapsoriasis, Psoriasis, Pityriasis versicolor, Ekzem usw. (Rille, Wertheim, Ehrmann u. a.), Vitiligo. Von diesen sind sie jedoch mit Leichtigkeit durch die Anamnese und die klinischen Kriterien — Verschwinden auf Glasdruck, stärkeres Hervortreten bei Hyperämisierung der betreffenden Hautabschnitte — zu unterscheiden. Bis jetzt noch nicht erwähnt ist die differentialdiagnostische Abgrenzung des Naevus anaemicus gegen eine erst seit kurzem beschriebene Hauterscheinung, auf die mich Professor Zurhelle auf Grund einer Eigenbeobachtung aufmerksam machte, das Leukoderma solare, das 1925 von Feldmann zuerst beschrieben worden ist, das jetzt in einem Zeitalter, wo die menschliche Haut der Sonnenbestrahlung mehr als früher ausgesetzt ist, auch nicht zu den Seltenheiten gehört. Feldmann fiel es auf, daß in kurzer Zeit sehr viele Patienten seinen Rat suchten, deren Haut durch lange Sonnenbäder stark gebräunt war, die plötzlich auf ihrer Haut weiße Stellen entdeckt hatten; bei den wenigsten konnte ein spezifisches Leukoderm nachgewiesen werden. Bei einer großen Anzahl konnte Feldmann dagegen feststellen, daß an den fraglichen Stellen früher einmal andere Krankheiten — Pityriasis versicolor, seborrh. Ekzem, Psoriasis u. a. — Platz gehabt hatten, auf die die fehlende Pigmentation wohl sicher zurückzuführen ist. In einer ganzen Reihe von Fäl-

len war mit großer Sicherheit eine frühere Erkrankung dieser Partien ebenso wie bei der Beobachtung von Zurhelle auszuschließen, er vermutete daher, daß an diesen Stellen irgend ein pathologisch-histologischer Zustand der betreffenden Hautstelle bestehen müsse, der die hyperpigmentierende Wirkung der Sonnenstrahlen an diesen Stellen hemmt. Die Möglichkeit vorliegender Naevi anaemici wird nicht erwähnt. In der Literatur erwähnt nun Wagner 1921 mehrere Fälle, wo er Naevi anaemici erst nach Bestrahlung mit künstlicher Höhensonne entdeckte, und zwar oft in großer Zahl. Da zudem Feldmanns Beschreibung der ungeklärten Fälle von Leukoderma solare in Bezug auf Gestalt, Größe und Lokalisation größtenteils sich mit der des Naevus anaemicus deckt, darf man wohl mit Recht vermuten, daß sich unter den von ihm beschriebenen Leukoderma solare-Flecken auch eine Reihe von Naevi anaemici befinden.

Die Genese der Naevi anaemici wird einerseits in einer rein anatomischen Mißbildung des Gefäßsystems, von anderen dagegen in einer primären angeborenen Anomalie der Gefäßnerven gesucht. Der Lösung dieser Frage näherzukommen, die Entwicklung des Naevus anaemicus von einem ganz anderen Gesichtspunkte aus zu betrachten, ist vielleicht die Kombination mit einer anderen Krankheit geeignet, deren Bedeutung in der Naevusfrage überhaupt, zuerst von E. Hoffmann, in letzter Zeit besonders von Siemens, vielfach erörtert worden ist; es ist das gleichzeitige Vorkommen von Morbus Recklinghausen und Naevus anaemicus.

Seltsamerweise wurde diese Kombination erst 10 Jahre nach der Entdeckung des Naevus anaemicus erstmalig von Nägeli beschrieben. Daß sie nicht früher beobachtet wurde, hat seinen Grund nicht in der allzugroßen Seltenheit dieser Kombination, sondern nur darin, daß der Naevus anaemicus den Dermatologen zu wenig bekannt war und von diesen mit anderen Leukodermien verwechselt wurde.

Von Jadassohn darauf aufmerksam gemacht, veröffentlichte Naegeli 1916 das Vorkommen von Naevi anaemici bei zwei Recklinghausenkranken. Bei dem ersten Patienten fiel ein Naevus durch seine Lokalisation in der Nähe eines weichen Fibromes auf, während die übrigen keine deutlichen Beziehungen zu den der Recklinghausen'schen Krankheit sonst eigentümlichen Veränderungen zeigten. Den zweiten Fall untersuchte Naegeli am selben Tage, und auch bei ihm konnte er nach einigem Suchen am rechten Oberarm zwei deutliche Naevi anaemici feststellen.

Das doppelte Vorkommen an einem Tage schien ihm nun nicht ein reiner Zufall zu sein; dagegen spräche nach seiner Meinung nicht nur die relative Seltenheit beider Anomalien, sondern auch die lokale Kombination in dem einen der beiden Fälle, die ihn ganz an das Vorkommen pigmentfreier Höfe um pigmentierte Naevi erinnere. Seiner Ansicht nach folgten auch die Naevi anaemici der allgemeinen Regel der Mißbildungen der Haut, speziell der verschiedenen Naevusarten, mit anderen Formen zusammen aufzutreten; das gleichzeitige Auftreten mit teleangiektatischen Naevi und mit Morbus Recklinghausen spräche für die Auffassung, daß es sich bei ihnen um eine circumskripte, congenitale Anomalie handele, welche als eine Minusbildung dem gewöhnlichen Gefäßnaevus als circumskripte Plusbildung ebenso gegenüberstehe, wie der Albinismus den pigmentierten Naevi.

Das an und für sich schon recht mannigfache Bild des Morbus Recklinghausen wurde durch diesen neuen Symptomenkomplex nun noch komplizierter und bunter. Schon Naegeli wirft deshalb die Frage auf, ein wie häufiges oder seltenes Symptom im allgemeinen der Naevus anaemicus bei der Neurofibromatosis sei, und fordert die Fachkreise auf, ihre Aufmerksamkeit auf diese eigentümliche Kombination zu lenken.

Bei der Behandlung dieser Frage in der Literatur trat seitdem eine ganze Reihe neuer interessanter Probleme auf, die sich in der Hauptsache dahin zusammenfassen lassen:

1. Gehört der Naevus anaemicus zum Symptomenkomplex des Morbus Recklinghausen, d. h. tritt er bei an ihm Erkrankten häufiger auf als an Gesunden, oder nicht?
2. Besteht die Möglichkeit, die Genese beider Anomalien in einen causalen Zusammenhang zu bringen?

Anlaß, zu diesen Problemen in dieser Arbeit Stellung zu nehmen, war ein Fall von klassischer Recklinghausenscher Krankheit, der außerdem ausgeprägte Naevi anaemici aufwies, ein Fall, der in der hiesigen Universitäts-Hautklinik beobachtet wurde, dessen Krankengeschichte hier folgt:

Patient Wilh. E., 25 Jahre alt, Gärtnereigehilfe.

Anamnese: Eltern und Geschwister sind angeblich gesund und leiden an keiner Hautaffektion. Patient hat mit 7 Jahren an Diphtherie gelitten, war seitdem niemals ernstlich krank. Die bestehende Hauterkrankung begann nach seinen Aussagen vor etwa zwei Jahren mit über die ganze Haut verstreuten bräunlichen Flecken; im Anschluß daran entwickelten sich überall kleinere Knötchen, die im Laufe der Zeit an Größe zunahmen.

Befund: Mittelgroßer Mann in gutem Ernährungs- und Kräftezustand.

Haut: Über dem größten Teil des Körpers sieht man verstreut liegende Knoten und Knötchen von Hirsekorn- bis Nußgröße. Frei von diesen Erscheinungen sind der behaarte Kopf, der obere Gesichtsteil, die Hände und Füße. Die Consistenz dieser Tumoren ist eine ziemlich weiche, ihre Farbe schwankt zwischen hell-rötlich nnd blaurot; auf ihrer Unterlage sind sie gut verschieblich und sind auch bei Druck dem Patienten nicht schmerzhaft. Die größten Knoten sind in der Hauptsache am Rumpfe lokalisiert. Auf der Vorderseite des Thorax findet man nur rechts oben drei Neubildungen, während die übrige vordere Rumpfseite davon frei und von zahlreichen kleineren Knötchen ziemlich regelmäßig übersät ist. Auf der Rückseite des Körpers sieht man rechts oben in Skapulahöhe einen größeren Knoten, dann eine ganze Reihe mittelgroßer dicht zusammenstehender Tumoren über der Glutaealgegend. Über dem rechten Hüftkamm seitlich befinden sich zwei nahe aneinanderliegende ziemlich große Knoten. Am rechten Oberarm sieht man mehrere mittelgroße Gebilde, während der linke Arm deren nur wenige aufzuwei-

sen hat. An den unteren Extremitäten findet man größere Tumoren nur an der Außenseite des linken Oberschenkels, kleinere und mittelgroße finden sich zerstreut in ziemlicher Menge über beiden Oberschenkeln, während die Unterschenkel nur ganz wenige und kleine Neubildungen zeigen.

An der Innenseite des rechten Oberschenkels befindet sich eine größere, auf der Unterlage sehr gut verschiebliche, zum Teil gelappte Geschwulst von der Größe zweier nebeneinanderliegender Finger (Dermatolyse, Fibroma pendulum). Die Farbe ist etwas mehr braun als die der übrigen Tumoren. Auf der entsprechenden Stelle des linken Oberschenkels sieht man einen größeren länglichen braunen Flecken von der Größe der gegenüberliegenden Geschwulst, von der der Patient behauptet, sie habe sich aus einem ebensolchen Flecken entwickelt.

Am Rumpfe erblickt man vereinzelte, etwa bläulich-weiß tingierte, ungefähr pfennig- bis markstückgroße, unregelmäßig zwischen den Knoten liegende Flecken; ihr Niveau befindet sich etwas unter dem der normalen Haut, beim Betasten gewähren sie in etwa einen hernienartigen Eindruck. Am unteren Rand des Sternums confluieren zwei davon zu einer größeren Stelle. Über der ganzen Haut zwischen den Knoten gelagert finden sich überaus zahlreiche milchkaffeefarbene Flecke; ihre Umgrenzung ist unscharf, die Größe schwankt zwischen der einer Linse und eines Fünfmarkstückes, die Form ist zum größten Teil eine längsovale. Besonders große Flecke sieht man am linken Oberschenkel, über der linken Hüfte, in der Gegend der linken Schulterblattgräte und unterhalb der rechten Brustwarze.

Dazu sieht man über der rechten Schulter zwischen Spina Skapulae und Wirbelsäule einerseits, dem oberen Trapeziusrande anderseits mehrere scharf und zackig umrandete weiße Flecke in gruppenförmiger Anordnunng; ihre Größe schwankt zwischen der einer Linse und einer Bohne. Ihrem Verhalten nach — Verschwinden auf Glasdruck, stärkeres Hervortreten bei Irritation des Hautbezirkes — erweisen sie sich als Naevi anaemici. Dieselben Flecke finden sich in großer Zahl unterhalb des linken Schulterblattes, wo sie von der Hilusgegend zur Hüfte ziehend dicht zusammenliegen und so in etwa den Eindruck eines Maschwerkes hervorrufen. Auch in der rechten hinteren Hüftgegend findet sich eine größere Stelle, wo ähnliche Flecke, hier jedoch von geringerer Größe, dicht aneinander liegen. An der vorderen Rumpfseite sieht man nur handbreit über dem Nabel zwei vereinzelte bohnengroße weiße Flecken von unregelmäßiger Gestalt. Auf der übrigen Haut finden sich nirgendwo ähn-

liche Erscheinungen; über die Dauer des Bestehens dieser weißen Flecken weiß der Patient nichts auszusagen.

Übriger Befund: Die Schleimhäute sind gut durchblutet. Die inneren Organe zeigen keinen besonderen Befund. Drüsen, Anus, Genitale ohne Befund. Die Zähne sind zum Teil kariös, der übrige Mund o. B. Die Reflexe sind normal. Die Intelligenzprüfung ergab im Rechnen und Allgemeinwissen ein weit unter dem Durchschnitt stehendes, sehr mangelhaftes Wissen, was auch durch die Angabe des Patienten, daß er in 8 Volksschuljahren nur die vierte Klasse erreicht habe, bestätigt wird.

Wie aus dem oben zitierten Krankenbericht hervorgeht, waren in unserem Falle die Naevi anaemici in ihrer gruppenförmigen Anordnung so in das Krankheitsbild Recklinghausens eingefügt, daß man unbedingt den Eindruck haben mußte, es handle sich in diesem Falle um einen einheitlichen Krankheitskomplex. Dies war denn auch der Anlaß dazu, die Literatur nach ähnlichen Fällen zu durchsuchen, um zu sehen, was andere Autoren seit Naegelis Beschreibung dieser Kombination darüber berichtet haben, zu welchen Schlüssen sie dabei über ihre Häufigkeit gekommen sind.

Die angestellte Durchsicht ergab ein sehr ungenaues und wenig einheitliches Bild; bei vielen Autoren, die diese Kombination beschreiben, findet sich nichts, als der wenig aussagende, ungefähr stets so lautende Satz: „Ein gleichzeitiges Vorkommen von Recklinghausen'scher Krankheit und Naevus anaemicus, wie es in letzter Zeit häufig beobachtet wurde". Nur Wagner beschäftigt sich eingehender mit dieser Frage und kommt auf Grund der Tatsache, daß er in einem Jahre bei fünf Recklinghausenkranken fünfmal Naevi anaemici beobachten konnte, zu dem Schluß, daß diese Kombination wohl eine häufige sei; von weiteren Schlüssen, die er daraus ziehen zu können glaubte, wird später noch die Rede sein.

Anderseits fehlt es aber auch nicht an Autoren, die ein gehäuftes gemeinschaftliches Vorkommen dieser Anomalien bestreiten; so äußerte sich z. B. Jadassohn in einer Sit-

zung, er habe das gleichzeitige Vorkommen zwar des öfteren feststellen können, aber im allgemeinen gehöre es doch zu den großen Seltenheiten.

Siemens unterzog den ganzen Fragenkomplex Recklinghausen'sche Krankheit—Naevi überhaupt in Bezug auf ihre Häufigkeit einer genauen Nachprüfung; dabei kommt er zu dem Schluß, daß Naevi, wie man sie im allgemeinen unter diesem Begriff versteht, bei Recklinghausenkranken nicht öfter vorkämen, als bei normalen gesunden Menschen, und zwar sowohl bezüglich der Pigment- als auch Gefäßnaevi, daß die von den meisten Autoren immer wieder angegebenen Naevi spili bei Recklinghausen'scher Krankheit meist gar keine Naevi, sondern einfache große oder kleine „Recklinghausenflecke" seien, die sich dadurch voneinander unterscheiden ließen, daß die ersteren unregelmäßig zackig, letztere dagegen glatt umrandet seien; ebenso hätten sich die oft erwähnten Epheliden bei genauerer Untersuchung fast immer als typische „kleine Recklinghausenflecke" erwiesen. Was speziell die Häufigkeit der Naevi anaemici bei Neurinomatosis anbelange, so habe er bei 22 daran Erkrankten keinen einzigen Naevus anaemicus gefunden; lediglich bei der Schwester eines Patienten habe er einen solchen feststellen können.

Auf Siemens unterzog 1927 G. A. Fischer (München) an einem sehr umfangreichen Material von über 400 Fällen aus der Literatur die Frage der Naevi bei Neurofibromatosis einer eingehenden Prüfung; bei dieser Gelegenheit wurde auch zum ersten Male eine zusammenfassende Darstellung über das gleichzeitige Vorkommen von Recklinghausen'scher Krankheit und Naevus anaemicus gegeben. In der ganzen zusammengestellten Literatur glaubte Fischer dabei unter 466 Fällen nur 13 mal ein gleichzeitiges Vorkommen finden zu können; dazu waren von den 13 Fällen 2 so unsicher, daß sie für die Gesamtbeurteilung kaum in Frage kommen können, daß also nur die kleine Zahl von 11 einigermaßen sicheren Fällen übrig bleibt. Das Verhält-

nis der gefundenen Kombinationen zu den aufgezählten Recklinghausen'schen Krankheiten nach Fischer wäre also 466 : 11, was einem Prozentsatz von nur 2,36% entspräche.

Schon bei einer flüchtigen Nachprüfung des Materials aber war es auffallend, daß eine ganze Reihe bisher beschriebener Fälle anscheinend übersehen war, eine Tatsache, die mich veranlaßte, die Literatur seit Naegelis erstmaliger Beschreibung dieser Kombination (1916) genau daraufhin zu untersuchen.

Bei der Aufstellung der folgenden Statistik wurde folgendermaßen vorgegangen: Um irgendwelche subjektiven Vorurteile und irgendeine Auswahl der Fälle auszuschalten, wurden die in den Registern der Fachliteratur erwähnten Erkrankungen der Reihe nach aufgestellt, dann erst geprüft und mit der Eintragung der Fälle begonnen; es wurde dabei in keiner Weise berücksichtigt, ob die Fälle genauer beschrieben und besonders interessant, oder ob sie einfach als solche angeführt waren. Auf diese Weise wurde versucht, der Gefahr, der man bei Aufstellung von Statistiken dadurch begegnet, daß durch irgendwelche Auswahl und Berücksichtigung die Statistik irgendwie verschönert werden kann, zu entgehen.

Bei der Aufstellung ergab sich, daß es zweckmäßig sei, die vorkommenden Kombinationen von Recklinghausenscher Krankheit mit Naevie anaemici unterzuteilen. Das geschah nach folgenden Gesichtspunkten:

I. Typische Fälle von ausgeprägter Neurinomatosis und sicheren Naevi anaemici; diese wurden wieder eingeteilt in:

   A. Fälle, wo die weißen Flecke ausdrücklich als Naevi anaemici bezeichnet werden,

   B. Fälle, wo man Naevi anaemici aus der Beschreibung mit Sicherheit vermuten kann; es wurde dabei derselbe Maßstab angelegt, wie ihn Fischer (München) in seiner Aufstellung gebraucht.

II. „Formes frustes" der Recklinghausen'schen Krankheit mit sicheren Naevi anaemici; als formes frustes wurden die Fälle von unvollständigen, nicht ganz ausgebildeten Morbus Recklinghausen angeführt, die in der Literatur als „formes frustes", „Abortivformen" oder als „Jugend-" und „Frühformen" beschrieben sind, wie sie besonders von Adrian, Feindel-Oppenheim, Thibierge, Siemens, Fischer (Köln) u. a. angegeben sind, auf die später noch näher einzugehen sein wird.
Diese zweite Gruppe wurde wieder im Sinne der ersten in Gruppe A und B eingeteilt.

III. Unsichere Fälle.

Insgesamt wurden in der Literatur 462 Fälle von Recklinghausen'scher Krankheit gefunden; davon waren 51 Fälle von Kombination mit Naevi anaemici, die sich in den oben angegebenen Unterteilungen folgendermaßen verteilen:

I. Fälle von typischem M. R. und sicheren Naevi anaemici.

A) Die hellen Flecken sind ausdrücklich als N. an. bezeichnet.

1. Naegeli:

1) Ausgesprochener M.R.; in der Sternalgegend in Höhe der Mammae und in der Mitte des Rückens mehrere Naevi anaemici; zackig begrenzt, von Erbsen- bis Handtellergröße.

2) Typische Neurofibromatosis; dazu auf der Streckseite des linken Oberarmes zwei etwa dreimarkstückgroße, zackig und scharf umgrenzte Naevi anaemici.

2. Schnitzer:

Typ. M.R.; dazu 2 Querfinger breit unterhalb der rechten Klavikel und in der Gegend der rechten Skapula Naevi anaemici, unregelmäßig, scharf umgrenzt, polyzyklisch geformt.

3. Komayu:

Typ. Neurofibromatosis; „zahlreiche Naevi anaemici in der Gegend des Brustbeins".

4. Hirota und Yamaguchi:

6 Fälle. Lokalisation des Naevus anaemicus: Brust, Rücken, Abdomen, Arme und Oberschenkel. „Linsen- bis daumenspitzengroße" einzeln stehende oder zu kleinen Gruppen angeordnete rundliche oder zackige Herde; in einem Fall inmitten des Naevus anaemicus ein weiches Fibrom, in einem anderen einige ephelidenartige Flecke.

5. Bruck:

„M. R. mit zahlreichen Naevi teleangiektodes und anaemici.

6. Wagner:

1) M. R. in geringer Ausbildung, dazu vereinzelt oder in größeren Gruppen verteilt weiße Herde mit zackiger Begrenzung, die sich in ihrem Verhalten als Naevi anaemici erweisen. Lokalisation: Brust, Bauch und Rücken, die Größe der insgesamt 78 Flecken übersteigt nicht die Größe eines „Zwanzigpfennigstückes" (1921).

2) M. R. geringen Grades; am Rücken eine größere Gruppe von Naevi anaemici, vereinzelte Flecke am Bauch. Ihre Größe gleicht der des ersten Falles.

3) Typischer M. R. kombiniert mit Morbus Pringle, dazu vereinzelte Naevi anaemici.

7. Shimomura:

„Mann mit typischen Recklinghausensymptomen mit mehreren landkartenartigen, unregelmäßig geformten Naevi anaemici an der rechten Brustwand".

8. Hidaya und Nakagawa:

Typ. Neurofibromatosis; „dazu am Rumpf, Oberarm und Hals zahlreiche Naevi anaemici".

9. Grünmandel:

Typischer M. R. mit Opticusatrophie, dazu „Naevi anaemici".

10. Pernet:

Typischer M. R.; auf der Retina beiderseits markhaltige Nervenfasern, „zugleich besteht am linken Oberarm ein Naevus anaemicus von segmentärer Anordnung".

11. Curtius und Strempel:

M. R. mit Epidermolysis bull. dystrophica. „In der linken Schulterblattgegend einige etwa pfennigstückgroße Flecke von weißer Farbe (Naevus anaemicus)".

12. Tashiro:

„M. R. mit Naevus anaemicus".

13. Jessner:

„M. R. und Naevi anaemici".

14. Werther:

Typ. Neurofibromatosis. „Pigmentnaevi in allen Grössen, bläulich durchscheinende Teleangiekstasien, Naevi anaemici".

15. Eigener Fall:

Typ. M. T. Naevi anaemici von Linsen- bis Bohnengröße, zackig umrandet in gruppenförmiger Anordnung rechts über dem Schulterblatt, links unterhalb des Schulterblattes, rechts über der Hüfte, zwei Naevi anaemici zwei Finger oberhalb des Nabels.

16. Curtius und Strempel:

1) Familiärer typ. M. R. Café au lait-Flecken, Tumoren; dazu „mehrere blaue Flecke auch oberhalb der linken Mamma, in deren Umgebung mehrere pigmentarme Flecken".

2) M. R. u. Epidermolysis bull. dystr. „Daneben zeigt die Vorderseite des Rumpfes in der Umgebung solcher braunen Flecke kleinere hellere, pigmentarme Zonen". (Diese

beiden Fälle sind mir mündlich von Strempel ausdrücklich als solche mit Naevi anaemici bestätigt worden.)

Insgesamt also 25 Fälle.

B) Fälle mit typischer Recklinghausen'scher Krankheit, wobei die hellen Flecke nicht ausdrücklich als Naevi anaemici bezeichnet werden.

1. Backer:

Fall von M. R. mit nur vereinzelten Naevi; „dagegen fanden sich zahlreiche über pfenniggroße depigmentierte Hautpartien".

2. Nobl:

Neurofibromatosis und außerdem „Pigmentflecke und zahlreiche, unregelmäßig begrenzte Vitiligoherde".

3. Hudelo:

Typ. M. R. „Am Rücken bestehen 6 pseudoatrophische Plaques von Linsen- bis 20 Centimes-Größe.

4. Valk:

Typ. M. R. „Naevi depigmentosi".

5. Nobl:

Familiäre Recklinghausen'sche Krankheit; 5 Fälle:

1) Mutter mit zahlreichen „hellen Pigmentflecken" und molluskiformen Fibromen am Nacken und der oberen Brustapertur.

2) Idiotie, Morbus Pringle, Fibrome und „helle Pigmentflecke".

3) Molluskiforme Gebilde, Morb. Pringle, „hier und da vitiliginöse Stellen und braune Flecke".

6. Robinson:

Neurinomatosis, „daneben 52 kleine Pigmentflecke und eine bandförmige Depigmentierung in der Linea alba".

7. Fischer, Klara:

Typ. M. R. „Die Haut selbst bietet ein buntes Bild durch die zahlreichen kleineren und größeren weißen, braunen und blauen Flecken, zwischen denen sich hirsekorn- bis erbsengroße weiche Fibrome verstreut finden".

8. Spiethoff:

Neurofibromatosis mit endokrinen Störungen, dazu „zahlreiche Pigmentflecke, Herde von Atrophia cutis maculosa, die im histologischen Bild noch ein Neurinom enthalten".

Insgesamt also 10 Fälle.

II. „Formes frustes" des M. R. und sichere Naevi anaemici.

A) Formes frustes mit hellen Flecken, die ausdrücklich als Naevi anaemici angeführt sind.

1. Meirowsky:

Abortivfall; Pigmentnaevi, ausgedehnte Naevi teleangiektodes, dazu in riesenhafter Ausdehnung in landkartenförmiger Anordnung überaus zahlreiche Naevi anaemici, wobei vorwiegend die linke Körperhälfte betroffen ist.

2. Wagner:

4 Fälle von „formes frustes":

1) „Systematisierter Pigmentnaevus des Thorax mit einem Naevus anaemicus über dem linken Schulterblatt".

2) Abortivform mit einem pflaumengroßen Pigmentnaevus, dazu ein „Naevus anaemicus über dem Dornfortsatz des zweiten und dritten Brustwirbels".

3) „Systematisierter Naevus im Bereiche des zweiten und dritten Dorsalsegmentes, bestehend aus einem Naevus anaemicus über dem 7. und 8. Dornfortsatz und zwei Pigmentnaevi über der Crista des linken Schulterblattes und am dorsalen Abfall der linken Schulter".

4) Forme fruste mit Naevus Pringle; „über der rechten Brustwarze fand sich ein echter Naevus anaemicus".

3. Frühwald:

Abortivform des M. R. „Es bestehen nur Pigmentflecke und der schläfrige Gesichtsausdruck. Am rechten Oberschenkel ein echter Naevus anaemicus".

4. Fischer (Köln):

Abortivform; „Patient zeigt nur Café au lait-Flecken und einen Naevus anaemicus".

5. Ledermann:

Forme fruste; „Naevus anaemicus + teleangiektodes + pilosus".

Insgesamt also 8 Fälle.

B) „Formes frustes" des M. R. mit hellen Flecken, die nicht ausdrücklich als Naevi anaemici bezeichnet sind.

1. Langer und Gumpert:

Abortive Form der Neurinofibromatotis; Pigmentanomalien. „Außer diesen Stellen einige Depigmentierungen bis zu Hühnereigröße handbreit über dem linken Radiusköpfchen, $3^1/_2$ Querfinger über dem rechten Olekranon und ebenso weit etwas einwärts vom linken Schulterblattwinkel. Die Stellen zeigen auf mechanische Reizung keine Gefäßreaktion".

2. Carol:

Abortivform; Adenoma sebaceum; tuberöse Hirnsklerose mit typischen Veränderungen; dazu „depigmentierte und hyperpigmentierte Stellen".

3. Frühwald:

Abortiver M. R.: „ein einziges Fibrom, dazu epheliden-artige Pigmentierungen und zahlreiche bläulich-weiße atrophische Flecke. Der größte atrophische Herd ist handtellergroß und scharf abgesetzt und befindet sich im Rücken".

4. Pernet:

Abortivform der R.-Krankheit; tuberöse Hirnsklerose; Hauttumoren; „Epheliden im Gesicht und depigmentierte kleine Flecken am Stamm".

5. Gray:

Forme fruste; braune und schwarze Flecken, außerdem „milchfarbene Pigmentierungen am Hals, am stärksten aber ausgeprägt im Gesicht und am Rumpfe".

Insgesamt also 5 Fälle.

III. Unsichere Fälle von Naevi anaemici bei M. R.

1. Gravagna:

Typischer M. R.; „außerdem bläuliche, atrophische, narbenähnliche Flecke".

2. Urbach:

Typische Neurofibromatosis mit Tierfellnaevi und zahlreichen anderen Naevi; „weiter bestehen seit zwei Jahren Pigmentverschiebungen von der Art einer Vitiligo".

3. Langer und Gumpert:

Abortiver M. R. Endokrine Störungen, Intelligenzdefekt; Pigmentanomalien; dazu „auf dem rechten Gesäß findet sich ein über pflaumengroßer, schwachpigmentierter Fleck".

Zur besseren Übersicht seien zunächst die Kombinationen in ihrer Gesamtheit unter besonderer Berücksichtigung der absoluten und relativen Häufigkeit ihrer Erscheinungsformen, sodann nach der Lokalisation, Zahl, Form und Größe der einzelnen Naevi geordnet und zusammenfassend dargestellt.

So ergibt die Zusammenstellung der einzelnen oben angeführten Gruppen folgendes übersichtliches Bild:

Tabelle I.

Erscheinungsform des Morbus Recklinghausen	Zahl der Fälle	Zahl der Kombinationen insgesamt	A) Ausdrücklich als „Naevi anaemici" bezeichnet	B) Sichere Naevi anaemici, die nicht als solche beschrieben	III. Unsichere Fälle	in %
I voll ausgebildete Fälle	369	37	25	10	2	10,03 %
II Formes frustes	93	14	8	5	1	15,05 %
Gesamtzahl	462	51	33	15	3	11,04 %

Auf die einzelnen Gruppen entfällt demnach folgende Anzahl von Kombinationen:

I A = 23 Fälle		
I B = 12 „		
Gruppe I = 35 Fälle		35
II A = 8 Fälle		
II B = 5 „		
Gruppe II = 13 Fälle		13

(Bei den 3 unsicheren Fällen befinden sich zwei voll ausgebildete und eine Abortivform des M. R.)

Gruppe III = 3 Fälle	3
Insgesamt	51 Fälle.

Bezüglich der Form und Größe der einzelnen Naevi anaemici sind von den 51 Fällen 24 genauer beschrieben; sie verteilen sich auf die einzelnen Gruppen in ihrer verschiedenen Ausbildung folgendermaßen:

Tabelle II.

Gruppe der Kombinationen		Zahl der Fälle	Form: Unregelmäßig, zackig u. scharf begrenzt	Form: rundlich	Größe der N. a.: kleine Flecken linsen- bis erbsengroß	Größe der N. a.: bis Pfennigstückgroß	Größe der N. a.: darüber bis zu Handtellergröße
I voll ausgebildete Fälle	A	15	12	6	8	9	2
	B	4	1		2	2	
II Formes frustes	A	1	1				
	B	4			2		3
Insgesamt		24	14	6	12	11	5

Im wesentlichen stimmen diese Angaben über Form und Größe der Naevi anaemici mit denen der anderen Autoren von Vörner bis Gans überein; ein bedeutsamer Unterschied der Naevi scheint weder bei ausgebildeten Fällen und formes frustes noch bei den Fällen zu bestehen, wo sie das eine Mal als solche bezeichnet werden (Gruppe I A und II A), das andere Mal nicht als solche genannt werden (Gruppe I B und II B).

Von einiger Bedeutung scheint dagegen die Übersicht über Zahl und Anordnung der Naevi anaemici bei ihrer Kombination mit Neurinomatosis. In dieser Hinsicht fanden sich bei 40 Fällen genauere Angaben:

Tabelle III.

Gruppe der Kombinationen		Zahl der Fälle	Zahl der N. anaemici: ein einziger	Zahl der N. anaemici: sehr wenige	Zahl der N. anaemici: vereinzelt bis mehrere	Zahl der N. anaemici: zahlreiche	Anordnung: zerstreut	Anordnung: gruppenförmig angeordnet
I voll ausgebildete Fälle	A	19	1	1	7	9	8	10
	B	9			3	6	3	1
II Formes frustes	A	8	7					1
	B	4	1	1		2	1	
Insgesamt		40	9	2	10	17	12	12

Auffallend ist in dieser Tabelle, daß die in der Einzahl auftretenden Naevi anaemici in der Hauptsache bei den Formes frustes zu finden sind; vielleicht kann man sich diesen auffälligen Befund so erklären, daß die Formes frustes zum großen Teil eben Jugend- oder Frühformen der Recklinghausen'schen Krankheit darstellen (Siemens), wo eben auch die übrigen mannigfachen Erscheinungen des Krankheitsbildes erst sehr wenig ausgeprägt sind, eine Tatsache, die natürlich für die ganze Frage der Zugehörigkeit der Naevi anaemici zum Recklinghausen'schen Symptomenkomplex von allergrößter Bedeutung sein könnte.

Aus denselben Gründen erklärt es sich dann auch leicht, daß die in Gruppen angeordneten zahlreichen Naevi anaemici hauptsächlich bei den voll ausgebildeten Formen zu finden sind.

Im Gegensatz zu diesen erheblichen Unterschieden ergibt die zusammenfassende Darstellung der Lokalisation der einzelnen Naevi bei den verschiedenen Gruppen eine auffallende Übereinstimmung. Andeutungen über die Lokalisation waren in 33 Fällen gemacht:

Tabelle IV.

Gruppe der Kombinationen		Zahl d. Fälle	Rumpf	Bauch	Brust	Mamilla und Brustbeing.	Rücken	Schulterblattgegend	Hals	Gesicht	Extremitäten	Oberschenkel u. Arm	Unterarm
I voll ausgeb. Fälle	A	16	7	2	6	2	7	3	1		3	3	
	B	6	2	2	3	1	1				1	1	
II Formes frustes	A	6	1		1	1	5	3			1	1	
	B	5	2				2	1	1	1	1		1
Insgesamt		33	12	4	10	4	15	7	2	1	6	5	1

Die bisherigen Angaben der Autoren hinsichtlich der Lokalisation der Naevi anaemici werden durch die zusammenfassende Darstellung in Tabelle IV wesentlich bestätigt: Der Rumpf, besonders Brust und Rücken, und da wieder Mamilla- und Skapulagegend, sind der Lieblingssitz der Naevi anaemici. Von den Extremitäten sind meist nur die proximalen Teile befallen, nur in einem Falle war der Unterarm befallen, auch das Gesicht wird nur selten ergriffen.

Zusammenfassend kann gesagt werden, daß aus der an 51 Fällen in Tabelle II, III und IV dargestellten Übersicht, an einem Material, wie es in diesem Umfang zum ersten Male zusammengestellt ist, hervorgeht, daß die Naevi anaemici kombiniert mit Recklinghausen'scher Krankheit sich hinsichtlich ihrer Form und Größe, ihrer Zahl und Anordnung, sowie auch in ihrer Lokalisation ganz mit den bisherigen Angaben über diese Dermatose, wo sie nur als solche für sich beschrieben sind, übereinstimmen. Sodann läßt sich daraus, daß die hellen Flecken, die nicht ausdrücklich als Naevi anaemici bezeichnet sind, in allen obengenannten Beziehungen mit den als solchen angeführten sich decken, wohl mit ziemlicher Sicherheit schließen, daß es gerechtfertigt ist, sie als solche anzusprechen und sie für

die Frage der Häufigkeit der Kombination von Morbus Recklinghausen mit Naevus anaemicus als solche nach Maßgabe der Tabelle I heranzuziehen. Darüber hinaus aber lassen die Tabellen in ihrer Gesamtheit wie auch im einzelnen für die Beurteilung dieser Frage weitgehende und wichtige Schlüsse zu.

Wie also aus Tabelle I hervorgeht, wurde bei 462 Erkrankungen an Neurinomatosis 51 mal gleichzeitiges Vorkommen mit Naevi anaemici beobachtet. Bedenkt man dazu, daß der Naevus anaemicus sehr vielen Autoren noch wenig bekannt ist und in vielen Fällen sicher gänzlich übersehen wird, bedenkt man ferner, daß unter den 462 Fällen von Morbus Recklinghausen ein sehr grosser Prozentsatz teils nur sehr kurz beschrieben, teils als solcher nur eben angeführt wird, so kann man sich leicht vorstellen, daß die absolute Zahl der Kombinationen bei genauerer Untersuchung und Beschreibung wohl noch eine viel größere sein könnte, wie es ja auch schon aus den Angaben Wagners erhellt, der seine Recklinghausenkranken sehr eingehend, zum Teil bei künstlicher Irritation der Haut auf Naevi anaemici untersuchte und dabei in einem sehr hohen Prozentsatz auch solche fand.

Immerhin bedeutet aber schon die Zahl 51 der gefundenen Kombinationen einen Prozentsatz von 11,04%, während Fischers Angaben einen solchen von nur 2,36% ergeben, also nur etwa $^1/_5$ der oben angegebenen Zahl. Mit Recht wird deshalb auch heute in neuen Lehrbüchern und der neueren Literatur unter den Komplikationen und Variationen des Morbus Recklingkausen der Naevus anaemicus als ziemlich häufige Kombination genannt (Gans, Friboes, Oppenheim).

Besonderes Interesse beansprucht noch die Häufigkeit der Naevi anaemici bei den formes frustes der Neurofibromatosis. Aus Tabelle I geht hervor, daß sich unter 93 Abortivformen 14 mal Naevi anaemici fanden, was in Hundert umgerechnet 15,05% ergibt, eine Zahl, die

wohl darauf zurückzuführen ist, daß diese Fälle ihres besonderen Interesses wegen eingehender untersucht und beschrieben wurden. Hieraus läßt sich aber wiederum auch für die voll ausgebildeten Fälle auf eine häufigere Kombination als 11,04% schließen. Dafür spricht wohl auch die angestellte Gegenprobe, bei der, umgekehrt wie bei der Aufstellung der ersten Statistik, aus der Literatur die Fälle von Naevi anaemici herausgeschrieben und dann auf Kombinationen mit Recklinghausen'scher Krankheit untersucht wurden; es ergab sich dabei unter 71 Fällen von Naevi anaemici 13 mal das gleichzeitige Vorkommen von Neurofibromatosis; es resultiert daraus ein Prozentsatz von 18,4%. Zusammen mit den obigen Erwägungen kann man deshalb wohl sagen, daß bei einer mittleren Prozentzahl von etwa 15%, die man wohl annehmen kann, der Naevus anaemicus bei Recklinghausen'scher Krankheit eine ziemlich häufige Begleiterscheinung ist, wie sie bei gesunden und normalen Menschen sicher nicht in dem Maße angetroffen wird.

Erinnert man sich nun, daß sich in Tabelle III bezüglich der Formes frustes ein auffallendes Verhältnis zu der Zahl der einzelnen Naevi anaemici ergab, das auf einen engen Zusammenhang zwischen beiden Affektionen hinwies, bedenkt man ferner, daß die Übersicht über die Lokalisation der Naevi in Tabelle IV ganz an die Lokalisation der übrigen Recklinghausensymptome erinnert (bevorzugtes Befallensein des Rumpfes, ziemliches Freibleiben der distalen Teile der Extremitäten und des Gesichts, wie es besonders bei dem eigenen Fall zu sehen ist), so liegt wohl die Frage nahe: Ist diese relative Häufigkeit der Kombination nicht nur ein zufälliges Zusammentreffen, sondern darf man etwas vermuten, was auf einen inneren Zusammenhang der beiden Krankheiten, ja eventuell auf eine gemeinsame schädigende Ursache dieser angeborenen Anomalien schließen läßt, eine Frage, die nicht nur von großem theoretischem, sondern auch für die Diagnose und Prognose der mannigfachen

Formen des Morbus Recklinghausen eventuell von praktischem Interesse sein kann.

Zunächst soll deshalb kurz auf unsere heutigen Kenntnisse über das Wesen und die Genese der Recklinghausenschen Krankheit eingegangen werden, um dann rückschliessend zu versuchen, ob auf diesem Umwege vielleicht etwas Licht in unser mangelndes Wissen über Wesen und Ursache des Naevus anaemicus gebracht werden kann.

1882 faßte v. Recklinghausen mehrere bis dahin klinisch als different betrachtete Krankheiten, falsche Neurome, multiple Hautfibrome, Tumoren der Nervensystems usw., unter dem Namen Neurofibromatosis zusammen, indem er auf Grund histologischer Untersuchungen darlegte, daß all diese Tumoren vom Nervenbindegewebe, dem Endo- und Perineurium, abstammten. Der Name „Neurofibrome" ist nun insofern irreführend, als es sich in der Regel nicht um Fibrome, sondern um eigentümliche, von nicht ausgereiften Nervenzellen bezw. den Schwann'schen Zellen (Neurocyten) ausgehende Geschwülste handelt.

Nach den Angaben Verocays entstammen diese Mißbildungen dem äußeren Keimblatte und stellen eine Systemerkrankung dar. Man nimmt heute an, daß die Urzellen für die drei differenzierten Nervengewebe — Ganglien, Glia und Nervenfaserzelle — in den Neurogliocyten zu suchen sind. Je nachdem, in welcher Entwicklungsphase nun die pathologische Tumorbildung einsetzt, resultieren daraus reife und unausgereifte Neurinome, wie Verocay diese Geschwulste nannte.

Die Mitbeteiligung des Mesoderms am Zustandekommen des Recklinghausen'schen Krankheitsbildes, multiplen Fibrome u. a., erklärt Verocay damit, daß unter dem Einfluß des fehlerhaft entwickelten ektodermalen Anteils des Nervensystems auch die an dasselbe angrenzenden mesodermalen Elemente (spätere Meningen und bindegewebiger Anteil der Nerven) eine Störung ihrer Entwicklung erfahren haben.

In der Hauptsache jedoch handelt es sich um eine Schädigung der ektodermalen Elemente, wie es 1896 schon Feindel vermutet hatte, der annahm, bei der Recklinghausen'schen Krankheit handele es sich um eine Anomalie der Abkömmlinge des Ektoderms, die auf einer frühzeitigen Einwirkung auf dieses beruhe und somit das gemeinsame Haut- und Nervensystem vor ihrer Differenzierung beeinflusse.

Diese Gedanken, auf deren Bedeutung E. Hoffmann 1917 in seiner Gabeltheorie allgemeiner hinwies, drückte Meirowsky 1919 folgendermaßen aus: Bei der Recklinghausen'schen Krankheit handele es sich um eine Dermatose, deren Ursache in einer Störung aller derjenigen Erbeinheiten zu suchen ist, die sich am Aufbau des Ektoderms beteiligen können und korrelationsgemäß auch alle Organe treffen, die dem gleichen Keimblatt entsprechen. Kawashima hält den Morbus Recklinghausen für eine Mißbildung, „die an jedem Punkte der Kette des cerebrospinalen, peripherischen, sympathischen und chrombraunen Systems ihren Ausgang nehmen könne".

Nur unter diesem Gesichtspunkte der Schädigung der Keimanlagen kann man sich ein einigermaßen verständliches, zusammenfassendes Bild von der überaus mannigfachen und bunten Erscheinung der Recklinghausen'schen Krankheitsformen machen, nur so kann man sich die verwirrende Fülle von Organveränderungen und funktionellen Störungen, die als Begleiterscheinungen dieser Krankheit auftreten, erklären.

So verstehen wir aber nicht nur die Recklinghausensche Krankheit in ihren klassischen Symptomen, deren Darier vier aufzählt:

1) Pigmentation in bestimmter Form,
2) kutane Tumoren,
3) Nerventumoren,
4) psychische Störungen;

darüber hinaus wird uns in Anbetracht der gemeinsamen

Schädigung des Haut- und Nervensystems, die auch das vegetative nicht verschont (Herxheimer-Roth), die Zugehörigkeit der vielen bei Neurinomatosis gelegentlich oder auch mit ziemlicher Regelmäßigkeit auftretenden Anomalien, die sich hauptsächlich in endokrinen Störungen und allen möglichen Änderungen der Hautbeschaffenheit äußern, zur Recklinghausen'schen Krankheit klar.

Unter diesem Gesichtspunkte der gemeinsamen Keimschädigung bezw. nach E. Hoffmans Auffassung einer so frühen Störung, daß die gemeinsamen Mutterzellen von epidermoidalen und neurogenen Elementen geschädigt wurden, erhalten auch die unvollständigen und unausgereiften Formen dieser Krankheit, die von den einen Autoren als „formes frustes", von anderen in der Hauptsache als Jugendformen angesprochen werden, eine größere Bedeutung. Wie viele der klassischen Symptome aber dabei fehlen können und doch die Diagnose „Morbus Recklinghausen" gestellt werden kann, ist in der Arbeit von Jost gut zusammengestellt.

Bei diesen Formen können oft die nicht ständigen Anomalien so über die mangelhaft ausgebildeten typischen Symptome überwiegen, daß durch sie erst auf eine vorliegende Recklinghausen'sche Krankheit hingewiesen wird.

Besonders Fischer (Köln) hat sich mit der Bewertung dieser Symptome zweiter Ordnung sehr eingehend beschäftigt. Auf Grund seiner Untersuchungen rät er, den Begriff der Recklinghausen'schen Krankheit möglichst weit zu fassen und sich von dem Begriff der Hautaffektion möglichst weit zu entfernen. Das Wesen dieser Erkrankung liegt eben in dem Vorhandensein einer keimplasmatischen Störung, hauptsächlich der zum Aufbau des Ektoderms verwandten Erbeinheiten; der Grad dieser Störungen bedinge den klinischen Grad und die Art der späteren Veränderungen, und je nachdem habe man später sogenannte typische Fälle oder Abortivfälle in den verschiedensten Ausdehnungen vor sich. Gerade aber die letzteren seien in ihrer klinischen Bedeutung von außerordentlicher Wichtigkeit.

Fänden sich auf der Haut Zeichen, wie man sie gehäuft bei Morbus Recklinghausen zu sehen gewohnt sei, so gebe das stets zu denken, ob nicht eventuell eine Systemerkrankung im Sinne dieser Krankheit vorliege, eine Überlegung, die uns häufig eine Erklärung für nervöse Erscheinungen, Lähmungen, Paraesthesien, psychische Alterationen usw., zu geben geeignet sei.

Von den zahlreichen Zeichen, die wir so mit der ausgeprägten Krankheit oder mit Abortivformen vergesellschaftet sehen, werden in der Literatur immer wieder folgende genannt: Endokrine Störungen mit Bevorzugung der Hypophyse und der Nebenniere, Adenoma sebaceum („Pringle"), große und kleine Pigmentnaevi, Melanodermie, Naevi spili, Naevi vasculosi, Teleangiektasien, Naevus flammeus, Tierfellnaevus, Naevus molluscoides, und, wie die meisten Autoren heute annehmen und es aus den oben gemachten Darlegungen hervorgeht, wohl auch der Naevus anaemicus.

Sehr in die Augen fallend ist bei dieser Aufstellung die große Zahl der Naevusarten im Recklinghausen'schen Symptomenkomplex; von selbst ergibt sich die Frage: Ist dies reiner Zufall oder besteht hier eine nahe Verwandtschaft, eine Frage, die für das ganze Naevusproblem von allergrößter Bedeutung ist.

Der erste, der diese Möglichkeit vermutete und ihre Wichtigkeit erkannte, war E. Hoffman in seiner Arbeit „Über Neurinome der Haut und ihre Bedeutung für die Naevusfrage". Im Anschluß an die grundlegenden Untersuchungen Verocays über die Entstehung der Neurinome aus den Nervenmutterzellen stellt er seine schon erwähnte Gabelungshypothese kombinierter Naevi auf und schreibt: „Bei diesem Stand unserer Kenntnisse ist der Gedanke daher nicht von vornherein als unmöglich abzuweisen, daß auch gewisse zellige Naevi von Nervenmutterzellen herrühren können. Die Urzellen des Nervensystems, die Neurogliocyten, und die Mutterzellen der Epidermis sind ja nicht nur nahe verwandt, sondern haben noch ältere gemeinsame

Ursprungszellen, deren Entwicklungsstörung für Keimanomalien, die Epidermis und Nervensystem zugleich treffen, verantwortlich gemacht werden kann.

Es ist daher notwendig, bei Untersuchungen über die Herkunft der Naevi und ihrer zelligen und faserigen Bestandteile sowie ihres Pigmentgehaltes auch diese Möglichkeit zu berücksichtigen, und ich möchte meinen, daß diese Art der Betrachtung heuristischen Wert beanspruchen kann. Vielleicht könnte man noch einen Schritt weiter gehen. Gewisse systematisierte Naevi, die mitunter segmentalen Zonen entsprechen, sind schon früher allein wegen ihrer Lokalisation mit Störungen des Nervensystems in Beziehung gebracht worden; auch hier kann die Fragestellung so getroffen werden, ob eine gemeinsame sehr frühe Keimstörung vorliegt in der Art, daß die Ursprungszellen der Epidermis und des Nervensystems noch vor ihrer Differenzierung eine örtliche Alteration erlitten haben".

Was nun speziell die Genese und das Wesen des Naevus anaemicus anbelangt, so scheint mir diese Betrachtungsweise vielleicht in der Lage zu sein, uns der Lösung dieser Frage näherzubringen.

Der erste und bis heute einzige, der einen ursächlichen Zusammenhang zwischen Naevus anaemicus und Recklinghausen'scher Krankheit annahm, war R. Wagner im Jahre 1921. Durch Naegelis Angaben aufmerksam gemacht, untersuchte er eine Reihe ähnlicher Fälle, die ihn veranlaßten, auf die Natur des Naevus anaemicus näher einzugehen; was seine Ursache anbetrifft, schließt er sich der Meinung Vörners und Buschkes an (angeborene nervöse Gefäßanomalie — sekundärer Nervennaevus). In Bezug auf die von ihm beobachteten 7 Kombinationen mit Morbus Recklinghausen schreibt er: „Was nun die Tumoren des Morbus Recklinghausen betrifft, so wissen wir, daß sie aus den Nervenfaserzellen stammen, darnach also auf eine Mißbildung der Neurocyten zurückzuführen sind. Finden wir nun beim Morbus Recklinghausen öfters vereinzelte, oder,

wie in unseren Fällen, zahlreiche Naevi anaemici, so erscheint es naheliegend, daß sie einer gleichen Entwicklungsstörung ihr Entstehen verdanken . . .". „Zum Schluß sei noch darauf hingewiesen, daß auch Naevi teleangiektodes beim M. R. beobachtet wurden. Dies ist umso bedeutungsvoller, als Buschke in seiner Arbeit „Über den nervösen Ursprung der teleangiektatischen und anaemischen Naevi" beide Formen für primäre Nervennaevi hält".

Inzwischen ist die Zahl der beschriebenen kombinierten Krankeitsformen schon so groß geworden, daß sich aus ihr einige Rückschlüsse auf das ganze Problem ziehen lassen. Zusammenfassend soll deshalb nunmehr aus den in der Statistik angeführten 51 Fällen und aus den bisher in der Literatur über Naevus anaemicus und Morbus Recklinghausen gemachten Angaben die Punkte herausgestellt werden, die mir für die Lösung dieser Frage von Bedeutung zu sein scheinen.

Vier Tatsachen sind es, die in dieser Beziehung unsere Aufmerksamkeit verdienen:

1. Die den Naevus anaemicus wahrscheinlich verursachende Störung der Gefäßinnervation,
2. die große Häufigkeit der Kombination mit Morbus Recklinghausen,
3. die Lokalisation der Naevi anaemici,
4. das Verhalten der Naevi anaemici bezüglich ihrer Anzahl bei den formes frustes des Morbus Recklinghausen.

Zunächst ist also hervorzuheben, daß die Mehrzahl der Autoren, und zwar mit Recht, das Wesen des Naevus anaemicus nicht in einer mangelhaften Ausbildung der Gefäße, sondern in einer Störung ihrer Innervation in dem betreffenden Hautbezirk erblickt, daß vor allen Dingen die Epidermis im Naevusgebiet völlig normal gebaut ist, daß wir es also hier nicht, wie bei den übrigen bei Morbus Recklinghausen beobachteten Hautmißbildungen, um eine dieser Krankheit gleichaltrige und gleichwertige Störung,

die auf einer Schädigung des Ektoderms vor der Differenzierung in Haut- und Nervensystem beruht, zu tun haben, sondern daß es sich beim Naevus anaemicus wahrscheinlich um eine sekundäre Schädigung auf Grund einer primären Nervenanomalie handelt. Letzteres schloß Buschke aus dem häufigen gleichzeitigen Vorkommen von Naevi teleangiektodes mit anaemischen, dessen Ursache er in einer gemeinsamen Mißbildung der Gefäßnerven, einem primären Nervennaevus erblickte, bei dem das eine Mal die Vasokonstriktoren, das andere Mal die Vasodilatatoren befallen sein können, woraus dann in Bezug auf die Blutfülle der Haut entweder eine Plus- oder eine Minusbildung resultiert.

Diese beiden Punkte, die dafür sprechen, daß der Naevus anaemicus primär auf einer Nervenschädigung beruht, finden wir in dem Verhalten der Naevi auch da, wo sie mit Neurofibromatosis verbündet sind, bestätigt.

Da nun das Wesen der Recklinghausen'schen Krankheit ebenfalls in der Hauptsache eine Störung der nervösen Elemente darstellt, so liegt der Gedanke nahe, daß hier eine gemeinsame Schädigung vorliegen muß, ein Gedanke, der alsdann durch andere Gesichtspunkte, die eventuell aus der Erfahrung über die bisher bekannten Kombinationen gewonnen werden könnten, eine Stütze zu erfahren hätte.

In dieser Richtung scheinen aber drei Tatsachen, die sich aus der Betrachtung der in Tabellen zusammengefaßten Darstellung der bisher veröffentlichten 51 Fälle von gleichzeitigem Vorkommen beider Anomalien ergeben, von einer gewissen Bedeutung zu sein.

Zunächst ist es einmal die aus Tabelle I hervorgehende relativ große Häufigkeit der Kombinationen, die wohl kaum als bloße Zufälligkeit bezeichnet werden kann, die vielmehr auf einen innigeren Zusammenhang beider Krankheiten hinweist.

Sodann ist aus Tabelle IV ersichtlich, daß die Lokalisation der einzelnen Naevi anaemici mit den Lieblings-

sitzen der Recklinghausen'schen Symptome — bevorzugtes Befallensein des Rumpfes und der proximalen Teile der Extremitäten, Freibleiben der Extremitätenenden und des Gesichts — so übereinstimmt, daß man eine gleichsinnige, gemeinsame Grundschädigung mit großer Wahrscheinlichkeit annehmen kann.

Von größerer Bedeutung für diese Annahme ist jedoch wohl Tabelle III, in der die Anzahl der einzelnen Naevi anaemici bei völlig ausgebildeten und bei den sogenannten Abortivformen des Morbus Recklinghausen miteinander verglichen werden. Dabei stellt es sich heraus, daß in den Fällen, wo die Recklinghausen'sche Krankheit voll ausgebildet ist, und alle ihre typischen Symptome in großer Zahl vorhanden sind, auch die Naevi anaemici sehr zahlreich auftreten. Ganz anders dagegen ist das Bild bei den formes frustes, die, wie schon erwähnt, meist Jugendformen des Morbus Recklinghausen darstellen. Hier, wo nur ganz wenige der klassischen Symptome ausgebildet sind, erscheint auch der Naevus anaemicus in geringerer Anzahl, meist sogar in der Einzahl. Wie könnte man sich diese Tatsache anders erklären, als daß es sich hier um gleichartige Krankheitsqualitäten handelt, die eng miteinander verwandt sein müssen, denen man eine gemeinsame Ursache sehr wohl zu Grunde legen kann, da nunmehr die Erscheinungsformen beider Anomalien neben ihrer gemeinsamen Lokalisation auch noch hinsichtlich ihrer Anzahl und der Zeit ihres Auftretens so große Ähnlichkeiten aufweisen!

Leider ist es bis heute noch nicht gelungen, histologisch das Wesen des Naevus anaemicus zu ergründen und die Frage seines Zusammenhanges mit der Recklinghausen'schen Krankheit zu lösen, aber die oben angeführten Gründe in ihrer Gesamtheit legen doch den Gedanken an eine gemeinsame Grundschädigung, wenigstens in den Fällen, wo sie miteinander kombiniert sind, sehr nahe und lassen sie mit großer Wahrscheinlichkeit vermuten.

Über die Art und Weise, wie die gemeinsame Schädigung nun den Naevus anaemicus hervorruft, wird durch all dies noch nichts gesagt. Erinnert man sich aber daran, daß das Wesen des Naevus anaemicus wahrscheinlich auf einer Innervationsstörung der Vasomotoren, und zwar der Dilatatoren beruht, so kann man sich leicht vorstellen, daß die der Recklinghausen'schen Krankheit zu Grunde liegende Schädigung des Ektoderms, aus dem auch das vegetative Nervensystem hervorgeht, auch an diesen Nerven eine Alteration hervorgerufen hat, die die Vasodilatatoren lähmt und so durch Überwiegen der Konstriktoren in dem befallenen Gebiet eine Verminderung des Blutgehaltes, den Naevus anaemicus hervorruft.

Doch darüber und über andere Entstehungsmöglichkeiten können erst weitere eingehende Untersuchungen an sehr zahlreichen Kombinationen beider Krankheiten ein einigermaßen klares Bild geben. Unter anderem wäre es, da der Morbus Recklinghausen vererblich ist, sehr wichtig, zu erfahren, ob auch der Naevus anaemicus in dieser Kombination mit vererbt wird, da bei der Annahme einer gleichen gemeinsamen Ursache auch die Vererbbarkeit des Naevus anaemicus zu erwarten ist, und umgekehrt könnte aus dieser Tatsache dann auf die einheitliche Genese geschlossen werden.

Von gleicher Bedeutung wäre es auch, danach zu forschen, ob im weiteren Verlaufe der Erkrankung die Zahl der Naevi allmählich ebenso größer wird, wie wir es bei den anderen Symptomen der Recklinghausen'schen Krankheit oft zu sehen gewohnt sind.

Eine endgültige Klärung dieses Problems allerdings wird der histologischen Forschung vorbehalten sein, die ein genaues anatomisches Substrat für die Richtigkeit der Hypothese eines causalen Zusammenhanges zwischen Naevus anaemicus und Morbus Recklinghausen zu erbringen hätte.

Zusammenfassend kann zum Schluß nur gesagt werden: Das Wesen des Naevus anaemicus besteht wahrscheinlich in einer Störung der Gefäßinnervation; da nun die Recklinghausen'sche Krankheit ebenfalls in der Hauptsache auf einer Störung nervöser Elemente beruht und bei ihr eine auffallend häufige Kombination mit Naevi anaemici festgestellt ist, die in Bezug auf ihre Lokalisation und die Zahl der einzelnen Naevi mit den Efflorescenzen des Morbus Recklinghausen eine große Übereinstimmung zeigen, so kann man wohl vermuten, daß beide Erkrankungen in einem ursächlichen Zusammenhang stehen, daß jedenfalls bei Kombinationen beider Anomalien der Naevus anaemicus als Folgeerscheinung einer im Wesen der Recklinghausen'schen Krankheit liegenden nervösen Störung angesehen werden darf, wodurch seine besondere Stellung im Symptomenkomplex dieser Erkrankung gegeben ist.

Zum Schlusse sei es mir gestattet, Herrn Professor Dr. E. Hoffmann für die freundliche Überlassung der Arbeit sowie Herrn Professor Zurhelle für die Unterstützung bei der Ausführung derselben meinen Dank auszusprechen.

Literaturverzeichnis.

Adrian: Zentralblatt für die Grenzgebiete der Medizin und Chirurgie, 1903, Nr. 6.

Backer: Derm. Wochenschrift, Bd. 78, pag. 593, 1924 (Sitzungsb.).

Brück: Derm. Wochenschrift, Bd. 69, pag. 635, 1919 (Sitzungsb.).

Bruhns: Derm. Zentralblatt, Bd. 6, pag. 66, 1922 (Sitzungsbericht).

Bruner: Naevus anaemicus. Ikonographia Dermatologica, Vol. 7, 1914.

Buschke: Über den nervösen Ursprung der teleangiektatischen und anaemischen Naevi. Arch. für Derm. und Syphilis, Bd. 132, pag. 69, 1921.

Carol: Beitrag zur Kenntnis des Adenoma sebaceum. Acta dermatol-venerol. referiert im Derm. Zentralblatt, Bd. 3, pag. 522, 1922.

Curtius u. Strempel: Arch für Derm. u. Syphilis, Bd. 155, pag. 326, 1928 (Kongreßbericht).

do. Gleichzeitiges Vorkommen von Reckl.-Krankheit und Epidermolysis bullosa traumatica hereditaria dystrophica in einer Familie. Derm. Zeitschr., Bd. 51, pag. 402, 1928.

Darier: Précis de Dermatologie, III. Edition. 1923.

Ehrmann: Die Anwendung der Elektrizität in der Dermatologie. 1908.

Feindel-Oppenheim: Archiv général de med., 1898, Vol. II, pg. 77.

Feindel: Thèse de Paris, 1896.

Feldmann: Über das Leukoderma solare. Dermatol. Wochenschrift, Bd. 80, pag. 117, 1925.

Fischer, G. A., München: Recklinghausensche Krankheit und Muttermäler. Derm. Wochenschrift, Bd. 84, pag. 89, 1927.

Fischer, Klara: Derm. Zentralblatt, Bd. 26, pag. 348, 1928 (Sitzungsb.).

Fischer (Köln): Beitrag zur Recklinghausenschen Krankheit. Derm. Zeitschrift, Bd. 42, pag. 143, 1924.

Fischer (Köln): Derm. Zentralblatt, Bd. 17, pag. 412 (Sitzungsb.) 1925.

Fischer, Wilhelm: Über Naevus anaemicus. Arch. für Dermatol. und Syphilis, Bd. 96, pag. 47, 1909.

Friboes: Atlas der Haut- und Geschlechtskrankheiten, 1928.

Frühwald: Derm. Wochenschrift, Bd. 79, pag. 1315 (Sitzungsb.) 1924. Derm. Wochenschrift, Bd. 83, pag. 1778 (Sitzungsb.) 1926.

Gans: Histologie der Hautkrankheiten, 1. Auflage, Bd. 2.
Gravagna: Arch. de Dermat. et syphil., Bd. 6, pag. 610, referiert im D. Zentralbl., Bd. 19, pag. 393, 1925.
Gray: Proc. of the royal soc. of med., Bd. 20, Nr. 9, referiert im Derm. Zentralblatt, Bd. 25, pag. 559, 1928.
Grünmandel: Derm. Zentralblatt, Bd. 19, pag. 364 (Sitzungsb.) 1926.
Herxheimer u. Roth: Beitr. z. pathol. Anat. und z. allgem. Pathol., Bd. 58, pag. 314, 1914.
Hidaya u. Nakagawa: Acta dermat. Japan., ref. in d. Derm. Wochenschrift, Bd. 81, pag. 1481, 1925.
Hirota u. Yamaguchi: Japanes Journal of derm. a. urol., Bd. 24, Nr. 9., ref. in Derm. Wochenschrift, Bd. 80, pag. 785, 1925.
Hoffmann, E.: Über Neurinome der Haut und ihre Bedeutung in der Naevusfrage. Derm. Zeitschrift, Bd. 24, pag. 295, 1917.
Hudelo: Maladie de Recklinghausen. Bullet. de la soc. franç. de dermat. et. syphil., 1922, Nr. 6, referiert im Derm. Zentralblatt, Bd. 7, pag. 267.
Jessner: Derm. Zentralblatt, Bd. 20, pag. 24 (Sitzungsbericht) 1926.
Jost: Der Recklinghausensche Symptomenkomplex mit besonderer Berücksichtigung abortiver Formen. Derm. Zentralblatt, Bd. 18, pag. 321, 1926.
Jadassohn: Derm. Zentralblatt, Bd. 20, pag. 24, 1926.
Kawashima: Virchows Archiv für allgem. Pathologie, pg. 203, 1911.
Komayu: Jap. Zeitschrift für Dermat. und Urologie, Bd. 23, 1924, referiert in Dermat. Wochenschrift, Bd. 78, pag. 117.
Langer u. Gumpert: Zur Kenntnis der Recklinghausenschen Krankheit. Archiv für Derm. u. Syph., Bd. 144, pag. 277.
Ledermann: Zentralblatt f. Derm. u. Syph., Bd. 24, pag. 586, 1927.
Meirowsky: Zur Kenntnis des Naevus anaemicus Vörner. Dermatol. Wochenschrift, Bd. 63, pag. 833, 1916.
Über Mißbildungen der Haut. Archiv für Derm. u. Syph., Bd. 127, pag. 182, 1919.
Nägeli: Morbus Recklinghausen und Naevus anaemicus. Archiv für Derm. und Syph., Bd. 121, pag. 742, 1916.
Nobl: Derm. Wochenschrift, Bd. 84, pag. 176, 1926.
Beziehungen des Naevus Pringle zu der Neurofibromatosis Recklinghausen. Wiener med. Wochenschr., Bd. 76, pag. 914, 1926.
Oppenheim: Lehrbuch der Nervenkrankheiten, 7. Auflage, 1923.
Pernet: Derm. Zentralblatt, Bd. 21, pag. 43 (Sitzungsbericht).
Piorkowsky: Systematisierte Gefäßnaevi. Dermat. Zeitschrift, Bd. 51, pag. 198, 1927.
v. Recklinghausen: Über multiple Fibrome der Haut und ihre Bezie-

hungen zu den multiplen Neurinomen. Festschrift f. R. Virchow, 1882.

Rille: Lehrbuch der Hautkrankheiten, 1902.

Robinson: Two cases of neurinoma. Roy. matern. charity, London Lancet, Bd. 913, referiert im Derm. Zentralblatt, Bd. 26, pag. 396, 1928.

Saphier: Die Dermatoskopie. Archiv f. Dermat. u. Syph., Bd. 132, pag. 69, 1921.

Schnitzer: Zur Recklinghausenschen Krankheit. Inaug.-Dissertation, Berlin 1918.

Seeger: Ein Fall von Naevus anaemicus. Inaugural-Dissertation, Leipzig 1908.

Shimomura: Recklinhausensche Krankheit und Naevus anaemicus. Acta dermatol. Japan., referiert in Derm. Wochenschrift, Bd. 85, pag, 1430, 1927.

Siemens: Klinisch-dermatologische Studien über die Recklinghausensche Krankheit. Archiv für Dermatol. und Syphilis, Bd. 150, pag. 80, 1926.
Zum Studium der Abortivformen der Recklinghausenschen Krankheit. Derm. Ztschr., Bd. 46, pag. 168, 1926.

Spiethoff: Derm. Zentralbl., Bd. 18, pag. 521 (Sitzungsbericht) 1926.

Stein: Über Naevus anaemicus. Archiv für Derm. und Syphilis, Bd. 101, pag. 311, 1910.

Tashiro: Acta dermat. Japan., referiert im Dermat. Zentralblatt, Bd. 16, pag. 907, 1925.

Thibierge: Annal. de dermatol. et syphilig, 1898, tome 9.

Urbach: Derm. Wochenschr., Bd. 84, pag. 177 (Sitzungsb.) 1927.

Valk: Psychiatr. neurol. bladen, 1925, Nr. 6, ref. im Derm. Zentralblatt, Bd. 19, pag. 753.

Verocay: Zur Keuntnis der Neurofibrome. Zieglers Beiträge zur allg. Pathologie, Bd. 49, 1910.

Vörner: Über Naevus anaemicus. Archiv für Derm. u. Syphilis, Bd. 82, pag. 391, 1906.
Zur Kenntnis des Naevus anaemicus. Archiv für Derm. und Syphilis, Bd. 121, pag. 368, 1916.

Wagner: Zum Wesen des Naevus anaemicus. Derm. Wochenschr. Bd. 73, pag. 943, 1921.

Wertheim: Über Lichtwirkung u. Leukoderm bei Pityriasis versicolor. Derm. Zeitschrift, Bd. 38, pag. 343.

Werther: Derm. Zentralblatt, Bd. 14, pag. 28 (Sitzungsb.) 1924.

Lebenslauf.

Ich, Hermann Schmidt, Sohn des Kaufmanns Robert Schmidt und seiner Frau Therese geb. Schmidt, wurde am 9. Mai 1905 in Wissen (Sieg) geboren und erhielt im März 1924 das Reifezeugnis des humanistischen Gymnasiums in Siegburg. Sodann widmete ich mich dem Studium der Medizin 1 Semester in Freiburg, 4 Semester in Bonn, wo ich am 4. März 1926 das Physikum bestand, 1 Semester in Wien, 1 Semester in Rostock und darnach wieder 3 Semester in Bonn. Das medizinische Staatsexamen bestand ich am 8. Juni 1929 in Bonn.